

## Paraneoplastic AQP4-IgG-seropositive NMOSD associated with teratoma: A case report and literature review

掲載雑誌 : Neurology: Neuroimmunology & Neuroinflammation. 2021 [in press]

著者 : Ryotaro Ikeguchi, Yuko Shimizu, Ayato Shimomura, Miki Suzuki, Kanoko Shimoji, Takashi Motohashi, Tomoko Yamamoto, Noriyuki Shibata, Kazuo Kitagawa

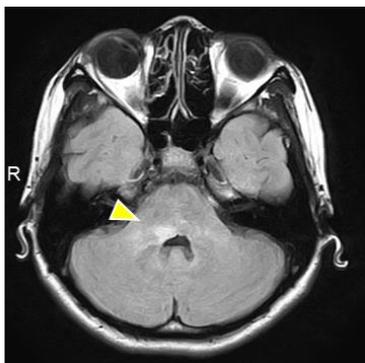
**背景:** 視神経脊髄炎の一部は傍腫瘍性機序で発症することが知られているが、卵巣奇形腫と視神経脊髄炎発症の関連は明らかでない。本研究は、卵巣奇形腫を合併する視神経脊髄炎の病態解明を目的とした。

**方法:** 卵巣奇形腫を合併した視神経脊髄炎患者 1 例において、卵巣奇形腫の詳細な病理学的解析を行った。また卵巣奇形腫合併傍腫瘍性視神経脊髄炎例について文献的レビューを行い、臨床的特徴について検討した。

**結果:** 症例は 27 歳女性。悪心・嘔吐に加え複視、四肢筋力低下・感覚障害を呈した。MRI で脊髄、大脳脚、橋被蓋部に病変を認め、オリゴクローナルバンドが陽性であった。抗 AQP4 抗体が陽性であり視神経脊髄炎と診断した。CT 上、卵巣に腫瘤性病変が認められ腫瘍摘出術を行った。病理学的解析の結果、成熟嚢胞性奇形腫に合致する所見であった。奇形腫は神経系成分を含んでおり、その一部は GFAP および AQP4 陽性のアストロサイトであった。アストロサイト近傍に炎症細胞浸潤が認められた。文献検索の結果、5 例の卵巣奇形腫合併視神経脊髄炎の既報告が見つかった。臨床的特徴として (1) 抗 AQP4 抗体陽性 (5/5、100%)、(2) 悪心・嘔吐 (4/5、80%)、(3) オリゴクローナルバンド陽性 (4/5、100%)、(4) 脳幹背側病変 (4/5、80%) であり、自験例と合致していた。卵巣奇形腫の病理組織学的検討は 4 例で行われ、全例で AQP4 陽性の神経組織が含まれており、その近傍に炎症細胞浸潤を認めた。

**結論:** 卵巣奇形腫が視神経脊髄炎発症の誘因となり得ることが示唆された。また卵巣奇形腫合併の視神経脊髄炎は典型例と異なる病態機序を示す可能性が示唆された。

(図 1: MRI における橋被蓋部病変)



(図 2: 卵巣奇形腫の病理像. AQP4 陽性のアストロサイトが認められる)

